Aus der dermatologischen Klinik der Universität Göttingen.
(Direktor: Prof. Dr. Riecke)

Ueber Dermatitis Herpetiformis

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde der Hohen Medizinischen Fakultät der Georg-August-Universität zu Göttingen.

Vorgelegt von

Albert Vahlhaus
Laer, (Bez. Münster)

*

Druck von Franz Borgmeyer, Hildesheim.

Meinen lieben Eltern
gewidmet.

Literatur.

Allgeyer, Histologische Untersuchungen bei einem eigenartigen Fall von Dermatitis herpetiformis mit Horncystenbildung. Arch. f. Derm. u. Syph. 1899. Bd. 47.

Blaschko, Dermatitis herpetiformis (2 Fälle). Berl. klin. Wochenschrift 1889.

Bogrow, Zur Kasuistik der Derm. herp. Arch. f. Derm. u. Syph. 1909. Bd. 98.

Brocq, Über die Derm. herp. von Duhring. Monatsh. f. prakt. Derm. 1888. Bd. VII u. 1889. Bd. VIII.

Brocq, Dermatite herpetiforme de Duhring. Paris 1888.

Bulkley, Derm. herp. als selbständiges Krankheitsbild. Monatsheft f. prakt. Derm. 1877. Bd. VI.

Duhring, Über die Diagnose der Derm. herp. Monatsh. f. prakt. Derm. 1888. Bd. VII.

Duhring, Über das Verhältnis des Herpes gestationis und gewisser anderer Dermatosen zur Derm. herp. Monatsh. f. prakt. Dermat. 1885.

Duhring, Über die Beziehungen der Impetigo herp. u. Derm. herp. Monatsh. f. prakt. Derm. 1890. Bd. X.

Elliot, Aetiologie der Derm. herp. Monatsh. f. prakt. Derm. 1892. Bd. XV.

Eppinger, Zur pathologischen Anatomie des Pemphigus. V. Kongreß der Deutsch. derm. Gesellschaft. 1895.

Grouven, Der Pemph. chron. in seinen Varietäten als P. vulg., P. foliaceus, P. veget. und Derm. herp. Arch. f. Derm. u. Syph. 1901. Bd. 55.

Hebra, jun., Bemerkungen zur Streitfrage bezüglich der Duhringschen Krankheit. Monatsh. f. prakt. Derm. 1889. Bd. VI.

Hebra, Dermatitis herpetiformis. Arch. f. Derm. u. Syph. 1891.

Hallopeau, Pyodermite vegetante, ihre Beziehungen zur D. h. und dem P. vegetans. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 43.

Hodara, Histologische Untersuchungen eines Falles von D. h. Varietät pustulosa et erythemato-ulcero-crustosa. Monatsheft f. prakt. Derm. 1909. Bd. 49.

Ittmann u. Ledermann: Die Derm. herp. und ihre Beziehungen zu verwandten Affektionen. Arch. f. Derm. u. Syph. 1892. Bd. 24.

Jarisch, Die Hautkrankheiten. Wien 1900.

Jarisch, Zur Anatomie und Pathogenese der Pemphigusblasen. Arch. f. Derm. u. Syph. 1898. Bd. 43.

Jesionek, Biologie der gesunden und kranken Haut. Leipzig 1916.
Joseph, Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Leipzig 1922.
Kirchner, Zur Aetiologie des Pemphigus. Arch. f. Derm. u. Syph. 1892.
Köhler, Zur pathologischen Anatomie des Pemphigus und der Derm. herp. Inaugural-Dissert. Marburg 1913.
Luithlen, Zur Pemphigusfrage. Dermat. Zeitschrift. 1899. Bd. VI.
Du Mesnil u. Marx: Über Impetigo herpetiformis. Arch. f. Derm. u. Syph. 1891. Bd. V.
Pokorny, Oedembereitschaft der Derm. herp. und ihre Analogie mit P. vegetans. Arch. f. Derm. u. Syph. 1923. Bd. 144.
Riecke, Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. 1921. VI. Aufl. und 1923 VII. Aufl. Jena.
Rosenthal, Über den gegenwärtigen Stand der Lehre vom Pemphigus. Verh. d. deutsch. Derm. Gesellsch. V. Kongreß 1895.
Rost, Über Beziehungen der Derm. herp. zur Funktion der Schilddrüse. Zentralbl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten. Bd. XII. 1924.
Spiegler, Pemphigus chronicus, Derm. herpetiformis. In Mracek: Handb. d. Hautkrankh. Wien 1905. II. Bd.
Unna, Über die Duhringsche Krankheit und eine neue Form derselben. Monatsh. f. prakt. Derm. 1897. Bd. 9.
Unna, Die Histopathologie der Hautkrankheiten. Berlin 1894.

Das Bestreben der letzten Jahrzehnte, aus größeren Krankheitsgruppen typische Krankheitsbilder herauszugreifen und sie als selbständige Erkrankungen hinzustellen, stieß besonders in der Dermatologie auf nicht geringe Schwierigkeiten. Der Grund hierfür liegt in der Verschiedenartigkeit der einzelnen Efflorreszenzen und dem leichten Übergehen der einen Art in die andere. So ist es leicht zu erklären, daß bei Aufstellung eines neuen Krankheitsbildes die Meinungen über die Berechtigung desselben oft weit auseinandergingen. Nicht zu verwundern ist es deshalb, daß gerade bei der von Duhring aufgestellten Dermatitis herpetiformis (D. h.), bei der die Polymorphie der Erscheinungen im Vordergrund steht, ein heftiger Streit über die Berechtigung, als eigenes Krankheitsbild zu gelten, entstand. Da auch in neuerer Zeit die Meinungen bezüglich dieser Erkrankung noch sehr geteilt sind, soll hier versucht werden, auf Grund der Literatur und einiger an hiesiger Klinik beobachteter Fälle Stellung zu diesen Fragen zu nehmen. Insbesondere soll das Verhältnis der D. h. zum Pemphigus und seinen Abarten, soweit es bei der jetzt noch unklaren Aetiologie möglich ist, klargestellt werden.

Der Besprechung meines Themas schicke ich fünf an hiesiger Klinik beobachtete und behandelte Fälle von D. h. voraus.

Fall I. H. H. 23 J. Schneider.
Aufnahme: 28. 7. 24.
Entlassung: 22. 8. 24.

Anamnese: Eltern und Geschwister gesund, ein Bruder an Diphterie gestorben. Kein Asthma in der Familie. Keine gleichen Hautkrankheiten. Als Kind Masern, Rachitis, von Jugend auf sehr schwächlich, skrofulös. Keine venerische Infektion. Die jetzige Erkrankung begann vor ca. einem Jahr mit einem sehr heftig juckenden Ausschlag, besonders an den Streckseiten der Arme, der schubweise geringer und stärker auftrat. Er war deshalb häufiger in ärztlicher Behandlung, hierdurch nur geringe Besserung. Vor 14 Tagen trat wieder ein Bläschenausschlag auf der Brust und an den Unterschenkeln auf, dem Ausbruch dieses Ausschlages ging ein sehr starker Juckreiz voraus.

Status: Die Haut des Körpers ist dunkel gefärbt. Stärkere Pigmentationen finden sich an dem mittleren und unteren Teil der Wirbelsäule, in der Kreuzbeingegend, dicht unterhalb der Scapula, an den vorderen und hinteren Achselfalten, dem äußeren oberen Drittel der Oberarme, den Streckseiten der Unterarme, den Beuge-

seiten beider Oberschenkel, ferner über den oberen Dritteln beider Tibien, sowie stellenweise auf dem Fußrücken. In den Pigmentflächen sieht man überall feine Narben bis Linsengröße. Auf dem behaarten Kopf, der Stirn, links vom Brustbein, auf der rechten Schulterhöhe, den Außenseiten der Oberarme, den Streckseiten der Unterarme, im Kreuzbeindreieck sowie der Cruralfalte, der Beugeseite der Ober- und Unterschenkel sowie auf der rechten Schienbeinkante im oberen Drittel findet man vereinzelte, kleine wasserhelle Bläschen, Knötchen bis Hirsekorngröße, blaurötliche, teils sich abschuppende Flecke, ferner zahlreiche Kratzeffekte, mit blutigroten und bräunlichen Krusten bedeckt. Die Haut fühlt sich verdickt an. Auf dem Brustbein eine Gruppe von Bläschen von Stecknadelkopfgröße, teilweise konfluiert, bis zu Erbsengröße. Der Inhalt ist teils wässerig, teils wässerig-eitrig. Die Unterlage ist gerötet, nicht erhaben, mit einzelnen Kratzeffekten. Am unteren Drittel beider Unterschenkelaußenseiten finden sich entzündliche Rötungen, nicht scharf begrenzt, Corium infiltriert, druckschmerzhaft, in der Mitte eine Borke von Linsengröße, unter der sich Eiter findet. Nach Entfernung der Borke ist der Untergrund leicht blutend.

Allgemeinstatus: Mittelgroßer Mann in mittlerem Ernährungszustande, Schleimhäute gut durchblutet, Zahnfleisch wenig aufgelockert, blaurötlich gefärbt, geringer leicht zu entfernender grauer Belag der mittleren unteren Schneidezähne. Rachen o. B. Thorax schmal. Auf der rechten Seite des Brustkorbes kleine weiße Flecken bis zu Erbsen- und Stecknadelkopfgröße, feine punktförmige Blutungen. Herz und Lungen o. B. Abdomen o. B. Beiderseits Bruchanlage. Drüsen: Axillardrüsen beiderseits †, Cubitaldrüsen †, Inguinaldrüsen † Urin o. B. Blutbild: Leukozyten: 8400. Poly: 60%. Lympho: 31%. Eo: 4%. Mono: 4%. Mastzellen 1%.

30. 7. Keine wesentliche Änderung. Blaseninhalt reagiert nicht sauer. Therapie: Einreibung mit Borsalbe, 3 mal täglich 1 Eßlöffel Sol. Kal. jod. (8,0/200).

31. 7. H. klagt über Kopf- und Augenschmerzen, Husten. Unterhalb des Herdes auf dem Brustbein hat sich auf erymatöser Basis eine Gruppe von stecknadelkopfgroßen mit gelblichem Inhalt gefüllter Bläschen gebildet. Links vom Processus xiph. ebenfalls mehrere Gruppen von solchen Bläschen auf geröteter, etwas erhabener und verdickter Basis. Über beiden Schultern und Vorderarmen einzelne zerstreute kleine Gruppen von gleicher Beschaffenheit. In der rechten Ellenbeuge ein etwa fünfmarkstückgroßer, unregelmäßig begrenzter Fleck von geröteter Farbe und etwas erhaben, nicht verdickt. Auf dessen Oberfläche finden sich zahlreiche kleinste, dicht stehende Bläschen, eben erkennbar. In beiden Handtellern findet man ca. 10 violett-bläuliche, unregelmäßig begrenzte, etwa erbsen- bis bohnengroße Flecke, über denen die Haut unverändert erscheint. Vorn am linken Knie einzelne neue Bläschen. Mund: an der Wangen-

schleimhaut, Alveolenschleimhaut vereinzelte erbsengroße, unregelmäßig begrenzte rotbläuliche Flecke, besonders hinter dem letzten linken Molarzahn umschließt eine Gruppe von solchen Flecken eine milchige Verfärbung des Zahnfleisches. Am weichen Gaumen eine erbsengroße Unterhautblutung von gleichem Aussehen. Am harten Gaumen etwa 1 cm von den vorderen Zähnen eine etwa 3 cm lange, 2 cm breite nach vorn bogenförmig begrenzte, braun-rötliche Verfärbung. Schleimhaut etwas gewulstet. Am Abend zahlreiche bläuliche Bläschen von Stecknadelkopf- bis Linsengröße auf beiden Lippen, besonders auf der Unterlippe.

Blutstatus: Hb 70%, rote 6,00 Mill., weiße 7500, Poly 70%, Lympho. 22%, Eo. 6%, Mono. 2%.

Therapie: Jodkali wird abgesetzt, Ichthyol-Trockenpinselung.

2. 8. Die Bläschen an den Wangen, Kinn und Stirn sind geschwunden. Basis abgeblaßt. Die umschriebenen rötlichen Flecke an den Armen sind blasser geworden, keine Bläschenbildung. Am linken Knie flache Pusteln von Erbsen- bis Bohnengröße. Blutungen im Munde nicht mehr nachzuweisen.

4. 8. Unterhalb beider Knie und vor der linken Patella, auf dem rechten Schienbein, sowie an der Außenseite der linken Kniekehle und unten außen am Unterschenkel erbsen- bis bohnengroße Substanzdefekte mit roter, serös-eitriger Basis. Ränder erhaben. Epidermis an den Rändern abgehoben. Umgebung gerötet und infiltriert. Keine neuen Bläscheneruptionen.

5. 8. An der Streckseite des rechten Oberarmes neue Eruptionen von kleinen Bläschen auf erythematöser, etwas erhabener Unterlage. Die Defekträndер an beiden Unterschenkeln sind abgeflacht, der Grund zeigt gute Granulation.

7. 8. In der Nacht noch etwas Jucken am Körper. Die Defekte an den Unterschenkeln sind zum größten Teil überhäutet. Nirgends neue Eruptionen. Temperatur um 37°.

Therapie: Afenil 10 ccm intravenös. Aderlaß 30 ccm.

9. 8. Am rechten Unterarm einzelne linsengroße Bläschen. Bis auf eine Excoriation an der Außenseite des rechten Unterschenkels ist alles abgeheilt. Kopf ebenfalls abgeheilt, hier auch kein Jucken mehr. Ein stecknadelkopfgroßes Bläschen am rechten Oberarm.

11. 8. Eine kleine Gruppe stecknadelkopfgroßer Bläschen an der Streckseite des rechten Unterarmes.

12. 8. Keine neuen Bläschen, Juckreiz nur gering.

13. 8. 10 ccm Eigenserum. Calc. lact. † Calc. phosphor.

15. 8. Noch dauernd geringes Jucken, bedeutend weniger wie früher, der Schlaf ist nicht mehr gestört. Am linken Ellenbogen zwei etwa stecknadelkopfgroße Bläschen. Die Haut an der Streckseite der Ellenbogen und in der Kreuzbeingegend ist noch schwach bläulich verfärbt, verdickt und deutlich gefeldert. Die Epitheldefekte

an den Beinen sind abgeheilt unter Hinterlassung blasser, blaurötlicher Verfärbungen, in deren Umgebung die Haut deutlich pigmentiert ist.

16. 8. Blutbild: Hb. 90%, rote 7,40 Mill., weiße 4500, Poly. 63%, Lympho. 26%, Eo. 4%, Mastz. 4%.

18. 8. Noch dauernd leichtes Juckgefühl, auf der linken Schulter geringe Kratzdeffekte. Über dem linken und rechten Schulterblatt je ein stecknadelkopfgroßes Bläschen mit einem schmalen roten Saum.

19. 8. Blutbild: Hb. 74%, rote 6,40 Mill., weiße 7300, Poly. 66%, Lympho. 26%, Eo. 4%, Mastz. 4%.

22. 8. Nachts ab und zu noch leichtes Jucken. Auftreten vereinzelter Bläschen unterhalb des rechten Ellenbogens von etwa Stecknadelkopfgröße. Die Ulcera an den Kniescheiben und am rechten Unterschenkel sind vollkommen verheilt unter Zurücklassung von bläulicher Verfärbung und schon teilweise bräunlicher Pigmentierung. Die Haut des behaarten Kopfes ist vollkommen glatt, keine Krusten, keine Schuppenbildung.

Entlassung.

Es handelt sich also bei H. zur Zeit unserer Beobachtung um eine chronische, schon über ein Jahr bestehende, nicht geheilte Hauterkrankung. Die Eruptionen treten in Intervallen schubweise auf. Dabei ist das Exanthem sehr vielgestaltig und meist gruppenförmig angeordnet. Es besteht ein sehr heftiger Juckreiz, der schubweise stärker wird und meist an Stellen lokalisiert ist, die später zunächst befallen werden.

Auf Grund dieses Befundes, des chronischen Verlaufes der Hauterkrankung, des heftigen Juckreizes, des schubweise auftretenden Exanthems und der annulär-serpiginösen Anordnung der einzelnen Effloreszenzen, insbesondere mit Rücksichtnahme auf die Pohymorphie der Erscheinungen, welche in dem Vorhandensein von Bläschen, Krusten, Exkoriationen, Knötchen u. dgl. ihren Ausdruck fanden, wurde in diesem Falle die Diagnose: D. h. gestellt.

Fall II. D. E. 18 J. Hausmädchen.
Aufnahme: 3. 11. 24.
Entlassung: 29. 11. 24.

Anamnese: Familienanamnese o. B. In der Jugend nie ernstlich krank. Mit 15 Jahren Blinddarmoperation. Mit 13½ Jahren erste Regel, immer regelmäßig. Seit 2 Jahren heftiges Jucken, das zwischen den Schultern begonnen haben soll und sich im Laufe der Zeit weiter ausgedehnt hat. Bis jetzt noch keine ärztliche Behandlung.

Status: Über den Körper zerstreut sieht man zahlreiche, länglich gestellte Narben von blaßbläulicher Farbe (alte Kratzeffekte), dazwischen etwa linsen- bis erbsengroße Excoriationen,

blaurötlich verfärbt, teils mit blutigem, schwarzrotem Schorf bedeckt, teils schimmert das Corium hochrot durch. Dazwischen gruppenartig gestellte rötliche Knötchen von etwa Stecknadelkopfgröße, an anderen Stellen flächenhafte Rötung von Markstück- bis über Talergröße. In diesen sind ebenfalls etwas tiefer rötliche, stecknadelkopfgroße Erhabenheiten sichtbar. Bläschen sind nicht nachzuweisen. Diese Effloreszenzen lokalisieren sich hauptsächlich auf den Stamm, zwischen beiden Schulterblättern, auf der rechten Schulterhöhe, oberhalb und auf den Nates, an der Außenseite beider Oberschenkel und im oberen Teil des Sternums und in der Gegend der Genitocruralfalten. Einzelne Effloreszenzen sieht man auch an den Ohren, an dem behaarten Teil des Nackens, wo lichenoide Hautpartien zu sehen sind. Frei erscheinen dagegen die vorderen Achselfalten, die Handbeugen, die Finger, fast frei auch die Kniekehlen. Die Haut auf dem Rücken, am Halse und an den oberen Teilen der Brust erscheint leicht pigmentiert.

Allgemeinstatus: Mittelgroßes Mädchen in gutem Ernährungzustand. Haut und sichtbare Schleimhäute gut durchblutet. Die Untersuchung des übrigen Körpers ergibt keine Besonderheiten. Schleimhäute o. B. Urin o. B. Temperatur normal.

Therapie: Einpinselung des Körpers mit Sal. Spir. ferner 3 mal täglich 1 Teelöffel Sol. Kal. jod (8,0/200).

7. 11. Auf dem Rücken, und zwar auf der rechten Schulter, erscheint eine Pustel mit gelblichem Inhalt, ein kleines Bläschen findet sich unterhalb des rechten Schulterblattes. Über der Wirbelsäule in Höhe des zweiten Lendenwirbels 8 Bläschen.

8. 11. Blutstatus: Hb. 90%, rote 3,06 Mill., weiße 6300, Poly. 63%, Lympho. 25%, Eo. 5%, Mono. 7%.

9. 11. Pat. erhält 3 mal täglich 1 Eßlöffel Jodkali.

11. 11. Jodkali wird ohne nennenswerte Reaktion des Exanthems vertragen. Am rechten Oberarm haben sich zwei kleine Furunkel von etwa Erbsengröße mit etwa hirsekorngroßem Eiterpfropf gebildet.

12. 11. Keine neuen Eruptionen. Jodkali wird abgesetzt. Ichthyol-Trockenpinselung (5%).

14. 11. Nach Einpinselung ist des Nachts das Jucken etwas geringer gewesen. Keinerlei neue Eruptionen. Das ganze Gebiet der Effloreszenzen sieht reizloser aus.

15. 11. Im linken Ellenbogen eine kleine Pustel von Hirsekorngröße mit erythematösem Herd von etwa Linsengröße. Sonst sind keine neuen Effloreszenzen nachweisbar. In der Kreuzbeingegend neue Kratzeffekte. Die Furunkel am rechten Oberarm sind abgeheilt.

Therapie: Ichthyol wird abgesetzt. Pat. erhält Chinium dihydrochlor. 0,5 subkutan.

17. 11. Nach der Chininjektion entsteht eine deutliche Verhärtung um die Injektionsstelle in einer Ausdehnung von Talergröße. Um die Injektionsstelle herum hat sich in Größe eines Fingernagels eine Blutung herausgebildet, die sich nach unten in Fünfmarkstückgröße fortsetzt. Beim Beugen des Armes leichte Spannung, beim Druck keine wesentlichen Schmerzen. In der rechten Ellenbeuge sind neue Kratzeffekte und auf dem rechten Schulterblatt eine Pustel sichtbar.

18. 11. Nach der zweiten Injektion keine Schwellung an der Injektionsstelle. An zwei Stellen kleine Kratzeffekte, es besteht noch geringes Jucken. Keine neuen Eruptionen.

20. 11. Chinin 1,0 subkutan. Keine neuen Effloreszenzen.

26. 11. Noch immer heftiges Juckgefühl, man sieht an einzelnen Stellen Kratzeffekte. Keine neuen Bläschen. Chinin 1,0 subkutan.

27. 11. Auftreten von 4 stecknadelkopfgroßen Bläschen.

28. 11. Blutstatus: Hb. 85%, rote 4,95 Mill., weiße 6500, Poly. 68%, Lympho. 18%, Eo. 3%, Mono. 11%.

29. 11. Kein Jucken, kein Auftreten von neuen Eruptionen, keine neuen Kratzeffekte. Auf dem Rücken in der Nähe des Kreuzbeins, an beiden Oberschenkeln, hauptsächlich an der Außenseite, noch zahlreiche bläulichrote Flecke, die teils mit trockenen Schorfen bedeckt sind. Dazwischen zerstreut weißliche Narben.

Pat. wird zur ambulanten Weiterbehandlung entlassen.

5. 12. Pat. erscheint wegen erneuter Beschwerden in der Poliklinik.

Befund: Auf dem Rücken multiple, gut stecknadelkopfgroße, blasse, leicht eingezogene Narben. Dazwischen eingestreut gut linsengroße, bläulich-violett verfärbte Narben, in deren Mitte ein stecknadelkopfgroßer roter Bezirk sichtbar ist. Sehr heftiger Juckreiz.

Auch dieser Fall zeichnet sich durch den chronischen Verlauf der Hauterkrankung, die in einzelnen Schüben auftritt, durch die Vielgestaltigkeit des Exanthems und die teilweise gruppenförmige Anordnung der Effloreszenzen aus. Außerdem besteht ein sehr heftiger Juckreiz. Das Allgemeinbefinden ist nicht beeinträchtigt.

Fall III. H. M. 54 J. Weißbindersfrau.
Aufnahme: 23. 6. 25.
Entlassung: 4. 7. 25.

Anamnese: Vater mit 59 Jahren an Lungenentzündung, Mutter mit 70 Jahren an Schlaganfall gestorben. 5 Geschwister gesund. 2 Kinder ebenfalls gesund. Als Kind wegen schlimmer Augen in der Augenklinik behandelt. Mit 44 Jahren Leberschwellung und Gelbsucht. Die jetzige Erkrankung begann Ende Mai 1925 mit Blasenbildung an beiden Unterarmen. Diese erstreckte sich weiter

auf die Gesäßgegend, später auch auf die Achselgegend. Seit dem letzten Winter häufig heftiger Juckreiz auf dem Rücken, ohne daß irgendwelche Erscheinungen am Körper auftraten. In der Familie ist eine gleiche Erkrankung nicht bekannt.

Status: In den beiden vorderen Ackselfalten sieht man je einen Herd von Fünfmarkstückgröße von rötlicher Farbe. Die Haut fühlt sich trocken an und zeigt im Zentrum weißliche Schuppenbildung. Der Rand ist ziemlich scharf abgesetzt, leicht erhaben, zeigt teilweise auch zerkratzte Bläschen, die mit punktförmigen rötlichen Schorfen bedeckt sind. Daneben feine, rötliche Borkenauflagerungen. Über dem Herd der rechten Achselfalte sieht man einen Herd von Bohnengröße, der deutlich periphere Bläschenbildung zeigt. In den Ellenbogen und auf der Streckseite der Unterarme sind die Herde nicht so deutlich abgegrenzt, zeigen stellenweise blaurote Verfärbung. Außerdem finden sich deutliche Kratzeffekte. In den Ellenbogen tritt deutliche Bläschenbildung hervor. Zu beiden Seiten des oberen Teiles des Abdomens sieht man symmetrisch ebenfalls eine leiche bläuliche Verfärbung von Talergröße. Am Rande derselben finden sich Kratzeffekte und in deren Mitte zwei Bläschen von Hirsekorn- bis Linsengröße. Auf der Mitte der Glutaeen sieht man wiederum Kratzeffekte, leichte Epitheldeffekte, Bläschen von Hanfkorn- bis Bohnengröße. Gleiche Erscheinungen finden sich an den Innenseiten der Oberschenkel dicht bei der Genitorcruralfalte. Die Erscheinungen lokalisieren sich also auf den beiden vorderen Achselfalten, beiden Ellenbogen und auf beiden Streckseiten der Unterarme, ferner auf der Glutaealgegend, der Genitorcruralgegend und beiden Kniegelenken, rechts stärker als links.

Allgemeinstatus: Es handelt sich um eine magere Frau mit gering entwickelter Muskulatur und geringem Fettpolster. Die Untersuchung ergab außer einer geringen Rötung der Tonsillen keinen abnormen Befund. Urin o. B. Temperatur normal.

24. 6. Kein besonderer Befund. Sehr starker Juckreiz.

Therapie: Sal. Spir.

Blutstatus: Hb. 80%, rote 4,29 Mill., weiße 6300, Poly. 70%, Lympho. 11%, Eo. 12%, Mono. 7%.

25. 6. Kochsalzversuch auf Oedembereitschaft. Normale Kost. Urin: Menge 1380 ccm. NaCl.: 10,9 %. NaCl.: 15,26 gr. Spez. Gew.: 1015.

26. 6. Diät ohne Salzzulage. Urin: Menge 1780 ccm. NaCl.: 7,4%. NaCl.: 13,32 gr. Spez.-Gew.: 1010.

27. 6. Dieselbe Diät mit 10 gr NaCl. Urin: Menge 1420 ccm. NaCl.: 12,6%. NaCl.: 17,64 gr. Spez.-Gew.: 1015. Es wird also am 27. zu wenig Kochsalz ausgeschieden.

Therapie: Injektion von 10 ccm Eigenblut.

30. 6. Auf dem rechten Fußgelenk hat sich eine prall gefüllte Blase von über Erbsengröße mit bernsteingelber Flüssigkeit gebildet,

unmittelbar links davon zwei kleine Bläschen von Stecknadelkopfgröße ohne entzündliche Basis. Auch auf dem linken Fußgelenk sieht man Eruptionen von Bläschen ohne entzündlichen Rand.

Therapie: Aderlaß 50 ccm, 10 ccm Eigenblutinjektion.

2. 7. Auftreten eines neuen Bläschens in der rechten Ellenbeuge. Zwei neue Eruptionen über dem linken Glutaeus von je Bohnengröße von bläulichroter Farbe mit leichten Erhabenheiten von Hirsekorngröße. Ebenfalls findet sich ein Bläschen im alten Herde der gleichen Seite.

3. 7. Am linken Fuß an der Innenseite des Gelenkes ein neues Bläschen von Erbsengröße auf nicht gerötetem Grunde. Wa. R. —,

4. 7. In der Nacht noch starkes Jucken, es treten weiterhin an einzelnen Stellen neue Bläschen auf. So an beiden Ellenbeugen, ebenfalls in der rechten Achselfalte. Pat. wird entlassen und dem Arzte geraten, weiterhin mit Aderlaß und Eigenblutinjektionen zu behandeln.

Pat. war in der folgenden Zeit häufiger in poliklinischer Behandlung.

20. 8. Nach dem Einnehmen von Jodkali starke Blasenbildung an beiden Füßen, bis kirschgroße mit Serum prall gefüllte Blasen auf beiden Fußrücken.

27. 8. Immer noch starke Blasenbildung auf beiden Fußrücken, desgleichen kirschgroße Blasen und Knötchenbildung auf beiden Glutaeen, ebenfalls an diesen Stellen heftige Schmerzen und starker Juckreiz.

Therapie: Chinin 3 mal täglich 0,2.

7. 9. Wohlbefinden. Die Blasen sind abgeheilt.

30. 10. Im ganzen Rückbildung der Erscheinungen. Einzelne hirsekorngroße Bläschen und exsudative Erscheinungen, im ganzen eine geringere Intensität der Erscheinungen.

13. 11. Wieder neue Schübe unter der linken Achselgegend Erythematöse, leicht quaddelartige, handtellergroße Herde mit einzelnen bläschenartigen Erhebungen. Sehr starker Juckreiz.

Demnach handelt es sich bei H. um eine schubweise auftretende chronische Hauterkrankung mit heftigem Juckreiz und sehr polymorphem Exanthem, bei dem die Bläschen- und Blaseneruptionen meist im Vordergrund stehen. Die bisweilen vorherrschenden Blaseneruptionen lassen eventuell an Pemphigus denken. Diese Diagnose dürfte auf Grund der fast immer vorhandenen Polymorphie der Effloreszenzen auszuschließen sein.

Fall IV. H. W. 41 J. Kriegsinvalide.
Aufnahme: 4. 6. 25.
Entlassung: 20. 6. 25.

Anamnese: Vater mit 60 Jahren, Mutter mit 67 Jahren gestorben, Ursache unbekannt. Geschwister gesund. Als Kind Drüsen am Hals, mit 14 Jahren wegen eines Hornhautgeschwüres in kli-

nischer Behandlung. Oktober 1915 als Armierungsoldat eingezogen. 1916 Ruhr. In dieser Zeit Sturz in eine Latrine, wobei er angeblich viel geschluckt hat. Etwa ¼ Jahr später Auftreten eines stark juckenden Ausschlages. Es wurden deshalb zwei Krätzekuren gemacht, aber erfolglos. H. lag deshalb in verschiedenen Lazaretten. Keine Heilung. Zurzeit klagt er über einen sehr heftigen Juckreiz, der ihn dauernd quält, außerdem über Schmerzen in den Hüften, Rücken und allen Gelenken. Häufig sollen kleine Knötchen tief in der Haut auftreten, die sich dann zu Bläschen entwickeln, sehr heftig jucken und beim Aufdrücken knacken sollen.

Status: Man sieht auf dem behaarten Kopf, dem Gesicht, den Extremitäten und dem Rücken zahlreiche frische Kratzeffekte, die leicht bluten. Die Streckseite der Arme, der Rücken, zwischen den Schulterblättern, die Beuge- und Streckseiten der Beine, die Partien auf dem aufsteigenden Unterkieferrand sind bläulich verfärbt, während man am Hals, an den vorderen Achselfalten, am Bauch und in der Inguinalgegend starke braune Pigmentation mit zahlreichen, weißlichen Narben findet. In den blauverfärbten Partien ist die Haut trocken und mit zahlreichen Pusteln und Schorfen von gelbbrauner Farbe bedeckt, unter denen wässrig-eitriges Sekret zu sehen ist. Andere Stellen zeigen rote bis schwarzrote Schorfe. Außerdem sieht man kleine, deutlich rot infiltrierte Stellen bis Pfennigstückgröße, die in der Mitte eine Nekrose zeigen. In den mehr pigmentierten Stellen sieht man hier und da blaue Verfärbung und weniger Kratzeffekte. Hier und da finden sich blaßrötliche Knötchen von Stecknadelkopf- bis Hirsekorngröße, von denen sehr heftiges Jucken ausgeht. Bläschen sind zurzeit nicht nachweisbar. In den beiden Inguinalfalten treten große Drüsenpakete hervor. Die einzelnen sind gut walnußgroß, nicht miteinander verbacken, nicht schmerzhaft, die Haut darüber gut verschieblich.

Allgemeinstatus: Mittelgroßer Mann in mäßigem Ernährungszustande. Haut und Schleimhäute gut durchblutet. Beiderseits Hornhautflecken. Leichte Struma. An den inneren Organen ergab die Untersuchung keinen besonderen Befund. Reflexe o. B. Urin o. B. Temperatur normal.

Blutstatus: Hb. 77%, rote 4,16 Mill., weiße 11600, Poly. 77%, Lympho. 19%, Eo. 2%, Mono. 2%.

Therapie: Sal. Spir., 10 ccm Eigenblutinjektion.

8. 6. Röntgenbestrahlung der stark angeschwollenen Inguinaldrüsen. Temperatur abend 38,0°.

10. 6. Temperatur normal. Pat. kann kaum schlafen. Schubweises Auftreten von sehr heftigem Juckreiz, so daß er kratzen muß, Auf dem Rücken einzelne frische Bläschen und zahlreiche frische Pusteln mit entzündetem Hof. Therapie: 10 ccm Eigenblut. Calc. lact. Wa. R. —

17. 6. Versuche auf Oedembereitschaft. Normale Kost. Urin: Menge: 1450 ccm. NaCl.: 18,6%, NaCl.: 27,7 gr.

18. 6. Diät ohne Salzzulage. Urin: Menge: 1500 ccm. NaCl.: 13,8%. NaCl.: 20,7 gr. Spez. Gew.: 1022.

19. 6. Dieselbe Diät mit 10 gr Kochsalzzulage. Urin: Menge: 1600 ccm. Spez.-Gew.: 1023. NaCl.: 17,8%. NaCl.: 28,48 gr.

20. 6. Subjektives Befinden gebessert, H. kann des Nachts besser schlafen, da der Juckreiz nur gering ist. Auf dem Kopf noch einige Kratzeffekte. Das Gesicht ist abgeblaßt, besonders ist die Kinngegend glatter geworden, sie zeigt noch einzelne Schüppchen, aber keine Knoten und Pusteln. An den Streckseiten der Arme finden sich ausgedehnte bläuliche Verfärbungen, die Excoriationen sind fast alle abgeheilt, hier und da einzelne kleine Schorfe. Ebenso ist es an den Unterextremitäten. Am relativ meisten befallen sind noch der Rücken und die Nates, doch sieht man auch hier schon handtellergroße Flecken, die keine Excoriationen und Schorfe mehr zeigen.

Entlassung.

10. 8. Seit der Entlassung behandelt mit Eigenblutinjektionen. Wegen erneuter Erkrankung sucht er die Poliklinik auf.

Sehr starker Juckreiz, Schmerzen im Körper geringer, in der letzten Woche häufig Schwindelanfälle, heftiger Juckreiz, Schlaf gestört. Eigenblutjektionen werden abgesetzt.

Auch hier handelt es sich um eine sehr chronische, schon seit 8 Jahren bestehende entzündliche Hauterkrankung mit sehr heftigem Juckreiz, die in einzelnen Intervallen auftritt. Das Exanthem ist sehr vielgestaltig, das Allgemeinbefinden nur wenig beeinträchtigt. Trotz fast dauernder Behandlung trat keine Heilung ein, in verschieden großen Intervallen erfolgten immer wieder neue Rezidive.

Fall V. W. K. 57 J. Invalide.
Aufnahme: 10. 7. 24.
Entlassung: 18. 7. 24.

Anamnese: Vater mit 64 Jahren an Altersschwäche, Mutter mit 65 Jahren an Wassersucht gestorben. Ein Bruder lebt, gesund. Ein Bruder mit 65 Jahren an Asthma gestorben, ein anderer mit 54 Jahren an Darmtuberkulose.

Als Kind normal gewachsen, mit 7 Jahren ein Vierteljahr mit geschwollenen Füßen krank gelegen. Bei der Musterung 1,67 m groß. Er habe immer einen dicken Bauch gehabt. Früher war W. als Ringofenbrenner tätig. Mit 21 Jahren bemerkte W. eine Vorwölbung der Wirbelsäule von Walnußgröße. Die Verkrümmung der Wirbelsäule wurde im Laufe der Zeit immer stärker, ohne Schmerzen zu verursachen.

Etwa vor 2 Jahren bemerkte W. einen Ausschlag in der Achselgegend, der zeitweise sehr stark juckte und sich allmählich weiter über den Körper ausbreitete.

Status: Oberhalb des Sternums, an beiden vorderen Achselfalten, am unteren Ende des Sternums, auf den Streckseiten der Schultergelenke, zwischen den Schulterblättern, im Rücken beiderseits der Lendengegend, an den Streckseiten der Unterarme und an den Beugeseiten der Oberschenkel finden sich zahlreiche mit Blutkrusten bedeckte Kratzeffekte und alte Narben bis zu Linsengröße. Die Kratzeffekte entstehen auf der Basis von opaken Bläschen, die mit seröser Flüssigkeit gefüllt sind und Hirsekorngröße erreichen. Die Umgebung der Bläschen ist nur wenig gerötet. Die Haut an den Praedilektionsstellen ist bräunlich pigmentiert, leicht faltig und gegen die Umgebung nicht verdickt. Sehr heftiges Juckgefühl, das vormittags wie nachts gelegentlich auftritt.

In der Mitte des linken Oberschenkels, an der Außenseite, ein etwa markstückgroßer Bezirk, in dem die Haut leicht verdickt, bläulich rot und mit festhaftenden kleinen trockenen Schuppen bedeckt ist. Am linken Unterschenkel, 4 Finger unterhalb der Kniekehle, ein handtellergroßer Bezirk, in dem die Haut glänzend, leicht verdickt, leicht gefältelt und von lividbraunroter Farbe ist. Mäßige kleinlamellöse, trockene Schuppenbildung. Inguinaldrüsen palpabel, ebenfalls die übrigen Drüsen.

Allgemeinstatus: Haare leicht ergraut, Gesicht hager. Ernährungszustand mäßig, Fettpolster gering entwickelt. Schleimhäute blaß. Wirbelsäule stark nach hinten und etwas nach rechts verbogen. Lungen: Grenzen gut verschieblich. Hinten links unten großblasige, feuchte Rasselgeräusche. Herz o. B. Aktion regelmäßig. Puls schwer unterdrückbar. An den übrigen Organen kein besonderer Befund. Urin o. B. Temperatur normal.

Therapie: Sal. Spir.

14. 7. Das Jucken hat bedeutend nachgelassen. Die Efflorescenzen sind an allen Stellen erheblich abgeblaßt, stellenweise abgeheilt. An der rechten Hüfte und rechts hinten außen einige frische Kratzeffekte.

15. 7. Therapie: 3mal täglich 0,1 Chinin. mur.

Blutstatus: Hb. 80%, rote 4,21 Mill., weiße 10000, Poly. 62%, Lympho. 31%, Eo. 1%, Mono. 5%, Mastz. 1%.

18. 7. Keine neuen Bläscheneruptionen, keine neuen Kratzeffekte, kein Juckreiz. Die bestehenden Bläschen und Kratzeffekte sind teils unter Hinterlassung von glänzenden, bläulichroten Narben abgeheilt, teils mit Krusten bedeckt. Die Haut an den meisten befallenen Körperstellen ist noch braun pigmentiert, nicht verdickt.

W. wird erheblich gebessert in ambulante Behandlung entlassen.

Bei diesem Patienten wurde die Diagnose: D. h. gestellt auf Grund des chronischen Verlaufes der Hauterkrankung, des starken Juckgefühls und der Polymorphie des Exanthems. Ferner spricht

hierfür das schubweise Auftreten der Erkrankung und die unregelmäßige Lokalisation am Körper.

Differentialdiagnostisch könnte man bei diesen fünf erwähnten Fällen zunächst an ein Ekzem denken. Hiergegen sprechen in erster Linie die auffallende Gruppierung und Lokalisation der Effloreszenzen, das schubweise Auftreten ohne jede äußere Ursache, der alsdann vorhandene sehr heftige Juckreiz, die in vielen Fällen sich findende annulär-serpiginöse Anordnung der Effloreszenzen und die Neigung zur Pigmentierung.

Gegen ein Erythema exsudativum multiforme spricht die Lokalisation des Exanthems, das über den ganzen Körper verbreitet ist, ferner der chronische Verlauf, der in einzelnen Schüben erfolgt. Außerdem ist jenes meist mehr akut entzündlicher Natur.

Am 17. Mai 1884 veröffentlichte Duhring nach 13jähriger Beobachtung die ersten Arbeiten über sein aus der Gruppe der bullösen Hauterkrankungen neu aufgestelltes Krankheitsbild, die Dermatitis herpetiformis. Er wählte diese Bezeichnung, um mit D. die Entzündung der Haut und mit h. die nach ihm typische Anordnung der Effloreszenzen zu bezeichnen. Auf Grund all seiner in den nächsten Jahren veröffentlichten Beschreibungen seiner D. h. läßt sich in kurzem folgendes Gesamtbild dieser Erkrankung aufstellen.

Dem Ausbruch der Hautaffektion geht in den allermeisten Fällen ein Prodromalstadium voraus. Der Schwere desselben entspricht meist der Verlauf der Erkrankung. Am zweiten oder dritten Tage beginnt schon vor Ausbruch eines Exanthems an Stellen, die später zuerst befallen werden, ein heftiges Jucken und Brennen, das die Patienten sehr quält und sie zum Kratzen veranlaßt. Dieser Juckreiz bleibt während der ganzen Erkrankung mit verschiedener Intensität bestehen. Am vierten bis fünften Tage kommt es zum Ausbruch des Exanthems, das eine Mischform aller oder einzelner Effloreszenzformen darstellt, allerdings meist unter Berücksichtigung eines Grundtypus von erythematösem, vesikulösem, bullösem oder pustulösem Charakter. Die Anordnung dieser Effloreszenzen ist meist ring- oder gruppenförmig. Während das Exanthem unter geringer Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes abheilt und die Erkrankung schon als geheilt erscheint, kommt es ohne jede ersichtliche Ursache nach mehr oder weniger langer Zeit zu neuen Ausbrüchen. Hierbei verändert sich häufig der Grundtypus der Effloreszenzformen. Dieser chronische, in einzelnen Attacken erfolgende Verlauf ist nach Duhring ein weiteres charakteristisches Symptom seiner Erkrankung. Wie vorhin schon erwähnt, ist der Allgemeinzustand der Patienten meist wenig beeinflußt. Todesfälle sind als Folge der Erkrankung nur in ganz seltenen Fällen beobachtet. Trat der Tod ein, so wurde meist eine andere Ursache hierfür nachgewiesen.

Kurz zusammenfassend stellte Duhring für sein Krankheitsbild folgende Charakteristika auf:

1. das mehr oder weniger heftige Prodromalstadium;
2. der starke Juckreiz;
3. die Polymorphie der Erscheinungen;
   a) primäre Erscheinungen in Form eines erythematösen, bullösen oder pustulösen Exanthems;
   b) sekundäre Erscheinungen: Excoriationen, Krusten, Pigmentationen;
4. die Chronizität und das in einzelnen Attacken erfolgende Auftreten der Erkrankung;
5. das trotz ausgedehntester Erkrankung meist erhaltene gute Allgemeinbefinden und damit die gute Prognose.

Je nach dem Vorherrschen einer bestimmten Eruptionsform unterscheidet Duhring eine D. h. erythematosa, vesiculosa, bullosa, pustulosa und papulosa. Nach ihm konnten in seine Krankheit sehr viele der damals beschriebenen Erkrankungen bullösen Charakters eingereiht werden. Z. B.:

1. die von Hebra beschriebene Impetigo herpetiformis, die er zu seiner pustulösen Form rechnete;
2. Miltons Herpes gestationis als vesiculöse oder bullöse Form;
3. andere herpes genannte Eruptionsformen wie Herpes phlyktänoides, Herpes circinatus bullosus, Herpes Iris;
4. sehr viele unter Varietäten des Pemphigus beschriebene Krankheitsbilder wie: Pemphigus circinatus, Pemphigus pruriginosus;
5. viele unter dem Namen „Hydroa“ veröffentlicte Krankheitsbilder.

Dieses sind in kurzen Zügen die von Duhring vertretenen Ansichten über seine D. h., die in der ersten Zeit fast von allen amerikanischen und englischen Dermatologen angenommen wurden. In Frankreich war es zuerst Brocq, der sich ausführlicher mit diesem Krankheitsbilde beschäftigte und als einer der eifrigsten Verfechter der Duhringschen Krankheit anzusehen ist. Er suchte den Krankheitsbegriff der D. h. zu erweitern, indem er derselben mehrere der Form nach gleiche, im Verlaufe aber verschiedene Krankheitsformen einreihte, andere dagegen als selbständige Krankheitsbilder ansah. In seinem im Jahre 1888 in Paris erschienenem Buche „Dermatite herpetiforme de Duhring“ geht er des näheren auf diese Erkrankung ein. Brocq bezeichnet den Namen D. h. mehr als einen Sammelbegriff und führt hierfür den Namen: „Dermatite polymorphe prurigineuse“ ein. An Hand seiner beobachteten Fälle unterscheidet er drei Gruppen dieser Erkrankung:

1. Derm. polym. prur. à poussées successives;

   a) chronique. Dieses sind besonders diejenigen Fälle, die von Duhring beobachtet und als D. h. beschrieben sind;

   b) Derm. polym. prur. subaigue ou bénigne. Dieses sind die Fälle, die nach einem Ausbruch oder nach kurzer Dauer von wenigen Wochen oder Monaten in Heilung übergehen;

2. Derm. polym. prur. aigues. Sehr heftig auftretende Krankheitsbilder, die unter dem Namen „Erythèmes polymorphes vesico-bulleuses" beschrieben sind, sich meist durch einen oder wenige Rückfalle auszeichnen und häufig mit dem Tode enden;

3. Derm. polym. prur. récidivante de la grosesse (Herpes gestationis).

Brocq kommt dann im folgenden zu dem Schluß, daß die von Hebra beschriebene Impetigo herpetiformis nicht zur D. h. zu rechnen ist, sondern weiterhin als eigenes Krankheitsbild gelten muß, wie es insbesondere von Kaposi verteidigt wurde. Im folgenden wird noch genauer auf diesen Punkt eingegangen werden. Die Bezeichnung D. h. erscheint ihm, wie schon bemerkt, als ein Sammelname, um hiermit Krankheiten mit gleichen Symptomen zu bezeichnen, die aber in einzelne Gruppen eingeteilt werden können. Eine dieser Gruppen ist von Duhring als D. h., von ihm als Derm. polym. prur. à poussées successives chronique bezeichnet. Der Herpes gestationis erscheint ihm als eine Unterabteilung der D. h. Ferner erkennt Brocq es an, daß manche der früher beschriebenen Pemphigusarten, insbesondere P. pruriginosus, den genannten Gruppen eingereiht werden können. Andererseits muß bei verschiedenen von Duhring zu seiner Erkrankung gerechneten Fällen noch eine gewisse Zurückhaltung bewahrt werden. In seinem Schlußwort kommt Brocq fast zu denselben Resultaten als Duhring, wenigstens was die Derm. polym. prur. à poussées successives chronique, betrifft. Er erkennt die D. h. als selbständiges Krankheitsbild an, erweitert dasselbe, indem er auch Krankheiten hinzurechnet, die nach einem einmaligen Ausbruch geheilt sein können, dabei aber alle Zeichen der D. h. zeigen. Andererseits erkennt er die Imp. herp. als eigenes Krankheitsbild an. Was die Namensbezeichnung anbelangt, so werden durch die von Brocq eingeführte Bezeichnung die Krankheitserscheinungen besser bezeichnet, doch ist es wegen der Länge desselben nicht möglich, ihn einzuführen. Bezüglich der Aetiologie steht Brocq auf demselben Standpunkt wie Duhring, indem er ein nervöses Moment als Ursache annimmt. Er sah selbst bei mehreren Fällen nach einer heftigen Gemütsbewegung den Ausbruch des Exanthems.

Nach Brocq war es in erster Linie Unna, der sich genauer mit der D. h. befaßte. Er bezeichnete sie als Hydroa. Nach ihm ist die Hydroa ein chronisches, mit heftigem Jucken und Brennen einhergehendes Krankheitsbild, durch das das Allgemeinbefinden nur wenig beeinträchtigt wird. Nach mehr oder weniger langen Zwischenräumen kommt es zu Rezidiven. Vorherrschend ist bei den Ausschlägen meist ein erythemato-bullöser Grundtypus. Die akuten Fälle, die nach einem Anfall in Heilung übergehen und von Brocq berichtet sind, werden von Unna nicht erwähnt. Der Herpes gestationis wird von ihm ebenfalls als spezieller Typus der D. h. anerkannt, nur die Aetiologie ist eine Besonderheit. Unna unterscheidet je nach der Schwere und dem Verlauf der Erkrankung einen 1) Hydroa grave, 2) Hydroa benignum subacutum, 3) Hydroa gravidarum, 4) Hydroa puerorum, von denen er mehrere (5) Fälle beobachtet hat.

Vergleichen wir den von Duhring, Brocq und Unna betreffs der D. h. eingenommenen Standpunkt, so sehen wir, daß diese Erkrankung vollkommen als eigenes selbständiges Krankheitsbild anerkannt wird, wie sie von Duhring zuerst beschrieben ist. Es wird allerdings von Brocq und Unna angenommen, daß es neben der von Duhring als typisch angesehenen Chronizität des Leidens auch noch andere Formen von akuterem Charakter gibt, die sogar nach einem Anfall geheilt sein können. Dabei unterscheidet sich Unna von Brocq, daß er Fälle mit einem einmaligen Ausbruch dieser Erscheinungen nicht zur D. h. rechnet, sondern ein Rezidivieren, wenn auch in kurzen Intervallen, für notwendig erachtet. Brocq hat sich später der Meinung Unnas angeschlossen.

Zu einem ähnlichen Ergebnis kommen Besnier und Doyon. Sie versuchten, in der Gruppe der bullösen Erkrankungen eine genauere Einteilung zu erreichen. Sie besprechen zunächst eine Gruppe bullöser Erkrankungen unter dem Namen „radical de pemphigus", ferner eine andere Gruppe unter dem Namen „pemphigoides". Hierbei unterscheiden sie mehrere Unterarten.

1. Dermatitis bulleuses complexes ou multiformes, idiopatiques primitives — Hydroas — D. h. de Duhring, Derm. polym. prur. de Brocq;
2. Erythems bulleuses complexes ou multiformes.

Die erste Gruppe entspricht dem von Duhring angegebenen Krankheitsbild. Im folgenden schließen sie sich ganz dem Standpunkt von Brocq an und erkennen auch eine akute Form an.

In Deutschland waren es zuerst Ittmann und Ledermann, die sich genauer mit diesem Krankheitsbilde beschäftigten. Sie schließen sich in ihrer auf Grund der Literatur und selbst beobachteter Fälle dem Standpunkt von Brocq und Unna an. Allerdings glauben sie, daß es Fälle gibt, wo die Krankheit nach einem Anfall erledigt sein kann, wie es anfangs auch von Brocq angenommen

wurde. Bei der unklaren Aetiologie gehen sie von der Annahme aus, daß es sich um ein Virus chemischer oder bakterieller Natur handelt. Es ist dann nach ihrer Ansicht nicht einzusehen, daß nicht nach einem Anfall das Virus erschöpft und damit die Krankheit beendet ist. Demnach wird auch die von Brocq als subakut bezeichnete Form von ihnen angenommen und sie unterscheiden hiernach drei Formen:

1. die chronische, jahrelang unregelmäßig rezidivierende;
2. die subakute, wochen- und monatelang rezidivierende;
3. die akute, in einem einmaligen Anfall bestehende Form.

Die von Unna angegebene Hydroa puerorum erkennen sie nicht als eigene Form an, da sie nur wenig beobachtet und keine besonderen Merkmale aufweist. Während Duhring, Brocq und Unna den Herpes gestationis als Unterart der D. h. betrachten, treten Ittmann und Ledermann diesem entgegen. Sie halten ihn für ein eigenes Krankheitsbild, der mit ähnlichen Schwangerschaftsaffektionen ein der D. h. ähnliches Krankheitsbild zeigt. Als Hauptgrund für ihre Behauptung geben sie da fast gesetzmäßige Rezidivieren während der Schwangerschaft, die als aetiologisches Moment bezeichnet wird, ferner das Vorhandensein von Praedilektionsstellen (Extremitäten und Nabelgegend), die fast immer symmetrisch befallen werden, an. Andererseits ist es natürlich möglich, daß ein D. h.-Fall sich Graviditäten anschließt. Die Impetigo herpetiformis wird ebenfalls als selbständige Erkrankung angesehen.

Einer der ersten, welcher der Aufstellung der D. h. als eigenes Krankheitsbild mit aller Entschiedenheit entgegentritt, ist Kaposi. Auf dem im Jahre 1889 in Paris stattfindenden Dermatologen-Kongreß vertritt er zunächst seine Ansicht. Nach ihm ist die D. h. nur eine Verlegenheitsdiagnose, die nun von wenig Erfahrenen gestellt werden kann. Kaposi führt dann all die Krankheitsformen an, bei denen er alle Symptome, wie sie Duhring für seine Krankheit als charakteristisch hingestellt hat, beobachtete. Jeder Erfahrene werde bei diesem Bilde eine bestimmte Diagnose stellen, sei es eine Pemphigusart, Erythema multiformis oder Herpes Iris. Die Bezeichnung D. h. wird nach ihm deshalb nur solange bestehen, als es unmöglich ist, aus der Polymorphie der Erscheinungen das richtige Krankheitsbild herauszufinden. Als besonders lehrreich sieht Kaposi auch einen auf diesem Kongreß veröffentlichen Brief Duhrings an, in dem dieser seine Ansicht betreffs der Impetigo herpetiformis ändert und sie als eigenes Krankheitsbild anerkennt, und zwar auf Grund der in seinem Atlas gebrachten Abbildungen.

Diesen Ausführungen treten Unna und Brocq scharf entgegen. Sie sind der Ansicht, daß die D. h. scharf umgrenzt ist, daß dagegen die Frage des Pemphigus noch mehr der Klärung bedarf, wenn auch zugegeben wird, daß manche pustulöse und vesikulöse Form, die als D. h. beschrieben worden ist, nicht hierzu gehört.

In der folgenden Zeit wurde die D. h. fast von allen Dermatologen als selbständige Erkrankung anerkannt. Wir beschränken uns deshalb im folgenden darauf, die Ansichten einzelner Autoren zu bringen, wie sie besonders in den Lehrbüchern der Haut- und Geschlechtskrankheiten enthalten sind.

So erkennt Jarisch in seinem im Jahre 1900 erschienenen Lehrbuche „Die Hautkrankheiten" die D. h. wegen der polymorphen Erscheinungen und des ganzen Verlaufes als eine Besonderheit an, um sie vom Pemphigus zu trennen. Andererseits hält er eine vollkommene Trennung dieser beiden Erkrankungen bei dem damaligen Stande der Wissenschaft für zu weitgehend. Er gibt Kaposi Recht, der behauptet, wie schon vorhin bemerkt, daß alle für die D. h. als charakteristisch angegebenen Symptome seit jeher beim Pemphigus beobachtet und beschrieben sind. Eine Einheitlichkeit der beschriebenen Fälle ist aber hiermit nicht gegeben.

Zu einem ganz anderen Ergebnis kommt Spiegler im „Handbuch der Hautkrankheiten" von Mracek. Er glaubt auf Grund seiner Untersuchungen, daß die Aufstellung der D. h. als eigenes Krankheitsbild keinen Fortschritt in der Einteilung und Erkennung der bullösen Erkrankungen bedeute, sondern nur ein neues Wort. Er sieht in der D. h. in jedem Falle eine Pemphigusart und sucht dieses an Hand der Literatur zu beweisen. So berichtet er über einen von Szadek als D. h. veröffentlichten Fall, der später in der Kiewer Klinik als Pemphigus foliaceus beschrieben ist. Er nimmt deshalb an, daß der eine diese Erkrankung im Stadium der polymorphen Eruptionen, der andere sie im Stadium des Pemphigus foliaceus gesehen hat. Außerdem erwähnt er einen Fall von Hallopeau, der zuerst als D. h. anerkannt und beschrieben wurde, später aber unter dem Bilde des Pemphigus vegetans wieder veröffentlicht wurde. In diesem Falle ist also die D. h. in einen Pemphigus vegetans übergegangen. Auch die Feststellung von eosinophilen Zellen im Blute und im Blaseninhalt, die anfangs als typisch für die D. h. angesehen wurde, mußte fallen gelassen werden, da sich auch bei anderen Hautkrankheiten, insbesondere beim Pemphigus, dieselben Zellen im Blute vermehrt fanden. Aus dieser Betrachtung und aus diesen Tatsachen, die von Vertretern der D. h. selbst zugegeben wurden, kommt Spiegler zu dem Schluß, daß es sich bei der D. h. um eine mit dem Pemphigus identische Krankheit handelt. Miltons Herpes gestationis sieht Spiegler als eine Schwangerschaftsneurose an, die mit der D. h. bezüglich des Exanthems übereinstimmt.

Joseph erkennt in seinem Lehrbuche „Die Hautkrankheiten" die D. h. als eine selbständige Erkrankung an. Außer den bekannten Symptomen, die bisweilen auch die Schleimhäute, besonders die Mundschleimhaut, befallen kann, sieht er das Auftreten der Hautaffektion im Anschluß an Gemütsbewegungen, meist depressiver

Natur, als charakteristisch an. Außerdem ist typisch die Jodempfindlichkeit der meisten Patienten. so daß auf diese Therapie hin eine starke Exacerbation der Effloreszenzen erfolgt.

Bettmann betont in dem von Riecke herausgegebenen „Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten", daß gerade die Polymorphie der Erscheinungen das Beachtenswerteste bei der D. h. ist, um sie als eigenes Krankheitsbild anzuerkennen. Andererseits bereitet gerade dieser Umstand die größten Schwierigkeiten in der Abgrenzung dieses Krankheitsbildes. Die herpetiforme Anordnung der Effloreszenzen besteht nur bei einem Teil der D. H.-Fälle, auch findet man diese Anordnung bisweilen beim Pemphigus vulgaris. In der Literatur fehlt es auch nicht an Fällen, wo aus dem polymorphen Exanthem später das Bild eines reinen Pemphigus entstanden ist. Der damalige Standpunkt, daß es sich bei der D. h. nur um eine Abart des Pemphigus handeln würde, hat sich im Laufe der Zeit insofern gewandelt, als Bettmann 1923 in der siebenten Auflage des Rieckeschen Lehrbuches mindestens die klinische Sonderstellung der D. h. anerkennt. Dieser Standpunkt ist in der Tat berechtigt, wenn man auch Erkrankungen, bei denen die vesikulösen und bullösen Erscheinungen größtenteils fehlen, zur D. h. rechnet.

Jesionek vertritt in seinem Buche „Biologie der gesunden und kranken Haut" den Standpunkt, daß es sich bei der D. h. um eine Abart des Pemphigus handelt, die besonders charakterisiert ist durch die Polymorphie der Erscheinungen. Während beim Pemphigus nur Blasen, findet man vereinzelt bei der D. h. nur Erythemflecke oder quaddelartige Bildungen. Bisweilen können auch nur Bläschen und Blasen auftreten, so daß eine Diagnose oft nur nach längerer Beobachtung möglich ist. Auch wegen der günstigen Prognose im Verhältnis zum Pemphigus verdient die D. h. eine Sonderstellung.

Pokorny kommt auf Grund seiner Versuche über Oedembereitschaft der D. h. zu dem Ergebnis, daß es sich hierbei um eine dem Pemphigus (vegetans) nahe verwandte Krankheit handelt. Er stellte fest, daß im akuten Stadium beim Pemphigus vegetans eine Retention von NaCl im Körper (Oedembereitschaft) stattfand. Dasselbe findet sich auch bei der D. h., jedoch nur in geringerem Maße. Da bei anderen Erkrankungen exsudativen Charakters dieses nicht nachgewiesen werden konnte, hält er es für einen Beweis der Verwandtschaft beider Krankheiten.

Klinischer Verlauf.

Es handelt sich bei der D. h. um eine chronische, entzündliche Erkrankung der Haut, deren Hauptcharakteristika schon früher erwähnt sind. Das dem Ausbruch des Exanthems in vielen Fällen vorausgehende Prodromalstadium besteht meist in Abgeschlagenheit,

Mattigkeit, geringen Temperatursteigerungen, Kopfschmerzen und sonstigen subjektiven Symptomen. Je intensiver diese Beschwerden, um so schwerer sind meist die folgenden Krnakheitserscheinungen. Dieses Prodromalstadium dauert gewöhnlich drei bis vier Tage, in vielen Fällen fehlt es vollkommen. Meist am zweiten oder dritten Tage setzt ein intensiver Juckreiz besonders an den alsdann zuerst befallenen Stellen ein. Dieser bleibt während der ganzen Dauer des Exanthems bestehen und veranlaßt die Patienten zu dauerndem Jucken und Kratzen, das hinwiederum zu sekundären Erscheinungen (Excoriationen, Krusten, Eiterungen, Pigmentationen) führt. Am dritten oder vierten Tage erscheint in der Mehrzahl der Fälle das eigentliche Exanthem, das meist an einer umschriebenen Körperstelle beginnt. Von hier aus kann es sich unregelmäßig über den ganzen Körper ausbreiten. Typische Praedilektionsstellen sind nicht immer vorhanden, aber man kann doch häufig beobachten, daß am Occiput, über den Scapulae, in der Sakralgegend, an den Gelenkgegenden der Extremitäten, am Abdomen und an den Achselfalten hauptsächlich mehr oder weniger streng gruppierte Effloreszenzen angehäuft sind.

Zunächst tritt meist auf entzündlicher, selten auch auf ganz reaktionsloser Haut das Exanthem auf, welches sehr verwandlungsfähig ist. Während bei den allermeisten Fällen ein Grundtypus der Effloreszenzen, sei er erythematösen, bullösen, vesikulösen oder pustulösen Charakters, vorherrscht, so finden wir bei genauer Betrachtung fast immer eine Mischform der einen und anderen Art, oft auch aller dieser Erscheinungen vor. Bisweilen ist beim ersten Ausbruch der erythematöse Charakter, später der vesikulöse oder bullöse vorherrschend, so daß eine exakte Diagnose nur auf Grund längerer Beobachtung unter Berücksichtigung der Anamnese möglich ist. Bezüglich der Ausbreitung herrscht in der Mehrzahl der Fälle der annulär-serpiginöse Typus vor. Es entstehen an einer Körperstelle vereinzelte (2—3 oder mehr) Einzeleffloreszenzen. Während diese sich schon im regressiven Stadium befinden, entwickeln sich um sie herum neue Effloreszenzen. Die durch diese Ausbreitung erreichte Größe ist sehr verschieden. So heilen die zentralen Partien immer zuerst ab. Als Folgezustände bleiben Pigmentationen zurück, die oft verschiedenste Gestaltung annehmen können. Außerdem sieht man bei den einigermaßen länger bestehenden Exanthemen dieser Art Excoriationen, Krusten und dergl. als Folgen des andauernden Juckreizes, so daß auch daraus die Stellung der Diagnose, namentlich bei Berücksichtigung der Lokalisation und Gruppierung der Erscheinungen, leicht möglich ist. Besonders bemerkenswert sind die immer — manchmal mehr, manchmal weniger reichlich — vorhandenen Pigmentierungen, welche der D. h. eine eigenartige Note geben.

Scheint es nun, daß die Erkrankung unter Rückbildung all dieser Effloreszenzformen zu einem Stillstand eventuell Heilung gekommen

ist, so setzt häufig plötzlich unter Fieber und anderen Allgemeinerscheinungen (heftiger Juckreiz) ein neuer Ausbruch der Erkrankung ein, oft nach psychischen Insulten. Diese Rezidive können verschieden lange Zeit, Monate, selbst Jahre, auseinander liegen. Dazwischen finden sich häufig Zeiten, wo der Erkrankte vollkommen gesund ist. So kann die Erkrankung sich jahrelang hinziehen. Andererseits sind auch Fälle beobachtet, wo die Krankheit nach einem typischen Anfall oder schon nach Wochen oder Monaten geheilt ist, im übrigen aber alle Symptome der D. h. zeigte. Eine Ursache ist in den meisten Fällen nicht nachweisbar. Verschieden ist auch die Intensität der einzelnen Attacken. Einem leichten Anfall mit geringer Ausbreitung kann ein ganz schwerer folgen, bei dem der ganze Körper ergriffen ist. Von wesentlicher Bedeutung ist ferner das Erhaltenbleiben eines guten Allgemeinzustandes und damit die gute Prognose. Es ist oft erstaunlich, wie das Allgemeinbefinden trotz größter Ausbreitung des Exanthems nur wenig beeinträchtigt ist. Der Tod tritt nur selten als Folge der Erkrankung auf und wenn er beobachtet, so ist er fast immer auf andere Komplikationen, sei es von seiten des Herzens oder der Lunge zurückzuführen, während von den erkrankten Hautstellen ausgehende Allgemeinzustände (Sepsis) zu den seltenen Vorkommnissen gehören dürften.

Pathologische Anatomie.

Bezüglich der Pathologie der D. h. gingen die Meinungen der Untersucher oft weit auseinander. Im folgenden findet in erster Linie die Pathologie der bullösen Erscheinungen der D. h. und ihr Verhältnis zum Pemphigus Beachtung.

Unna fand bei seinen histologischen Untersuchungen der D. h. in der Cutis die Zeichen einer Entzündung, bestehend in Gefäßerweiterung der Papillar-, insbesondere der Subcutisgefäße, Infiltration der perivasculären Gefäße. Ferner zeigt sich ein Oedem des Papillarkörpers, eine Infiltration und eine geringe Proliferation der Bindegewebszellen um den Papillarkörper. Die Veränderungen in der Epidermis sind nach ihm sekundärer Natur und durch das Oedem bedingt. Durch kleine Spalten, die sich zwischen den Zellen der Epidermis bilden, kommt es durch Anfüllung mit Flüssigkeit zu kleinen Kanälchen, späterhin zu Bläschen. Durch weitere Ausdehnung können dann die Blasen entstehen. Bezüglich des Sitzes der Blase fand Unna dieselben sowohl in der Hornschicht und in der Stachelzellenschicht, als auch zwischen dem Corium und der Epidermis, so daß die gesamte Epidermis abgehoben und der Blasengrund vom Corium gebildet wird. Diese letztere Lokalisation der Blase wurde in der Mehrzahl der Fälle bei der D. h. gefunden und eine Zeitlang als charakteristisch angesehen. Durch Untersuchungen verschiedener Autoren wurden jedoch die verschiedensten Lokalisationen der Blase gefunden. So fanden Ittmann und Leder-

mann den Sitz der Blase sowohl im Rete und direkt unterhalb der Hornschicht, als auch zwischen Corium und Epidermis. Die Untersuchungen der folgenden Zeit ergaben denselben Befund.

Ein Querschnitt durch die Blase ergibt ungefähr folgendes Bild: Die Blasendecke besteht je nach dem Sitze der Blase entweder aus der ganzen Epidermis oder aus einem Teil derselben. Die Decke selbst ist durch den Blaseninhalt gespannt und somit sind die Epithelzellen in die Länge gezogen. Der Inhalt der Blase besteht zu Beginn aus einer klaren serösen Flüssigkeit mit Fibringerinnsel, Epitheldetritus und zahlreichen Zellen, in erster Linie polymorphkernigen eosinophilen Leukozyten. Durch massenhafte Einwanderung von Leukozyten kommt es zur Trübung des Blaseninhaltes. Der Blasengrund ist je nach dem Sitze der Blase verschieden.

Das Corium zeigt immer die Zeichen der Entzündung. Die Gefäße der Papillen, insbesondere die des subpapillaren Gefäßnetzes, sind erweitert, es findet sich eine zellige Infiltration, am meisten oberhalb des obengenannten Gefäßnetzes. Die Papillen sind oedematös, dadurch gequollen und in die Länge gezogen, so daß die Retezapfen tief in die Cutis hineinzuragen scheinen. Die Bindegewebsfasern, besonders im Stratum reticulare, sind nicht oder nur wenig oedematös, die Zellen nur wenig vermehrt.

Vergleichen wir diesen pathologischen Befund mit dem des Pemphigus, so zeigt sich, daß in dieser Beziehung eine vollkommene Trennung dieser beiden Erkrankungen nicht durchzuführen ist. Bei beiden Krankheiten handelt es sich um einen Entzündungsprozeß im Corium, der allerdings bei der D. h. meist ausgesprochener ist. Was den Sitz der Blase betrifft, so ist diese auch beim Pemphigus in den verschiedensten Teilen der Epidermis gefunden worden.

Bezüglich der chemischen Untersuchung des Blaseninhaltes findet sich ebenfalls bei beiden kein Unterschied. Der Inhalt der Blase reagiert schwach alkalisch oder neutral. Jarisch fand bei der chemischen Untersuchung 941,8% Wasser und 58,1% feste Bestandteile. Im Blaseninhalt fand er: Serum albumin, Paraglobulin, wenig Fett und Harnstoff, von anderer Seite wurde auch freies Ammoniak festgestellt. Die Asche (8,4%) enthielt Chlor, Schwefelsäure, Kohlensäure, Kali, Natron, Calciumoxyd und Magnesiumoxyd. An geformten Elementen enthielt die Blase bisweilen rote, immer aber weiße Blutkörperchen und zwar zum größten Teile eosinophile Zellen. Daneben fanden sich auch eosinophile Granula, die von abgestorbenen Zellen herstammen und als eosinophile Schatten bezeichnet wurden. Außerdem wurden von anderen Untersuchern Charcot'sche Kristalle festgestellt. Dieses sind Untersuchungsbefunde von Pemphigusblasen. Der Inhalt der Blasen ist zu Beginn stets steril. Was die Pathologie der übrigen Exanthemformen anbelangt, so ergibt sich betreffs des Coriums bei allen dasselbe Bild. Bisweilen ist der Entzündungsprozeß noch deutlicher ausgeprägt.

Differentialdiagnose.

Differentialdiagnostisch kommt in erster Linie der Pemphigus in Frage. Da gerade in heutiger Zeit vielfach die Ansicht vertreten wird, daß es sich bei der D. h. nur um eine Abart des Pemphigus handelt, scheint es notwendig, zur Klärung dieser Frage zunächst kurz auf den Verlauf des Pemphigus und seiner Abarten einzugehen.

Es handelt sich beim Pemphigus vulgaris um eine blasenbildende Erkrankung von einem sehr chronischen Verlauf und mit ernster Prognose. Die typische Effloreszenzform ist die Blase. In einzelnen Fällen geht dem Ausbruch des Exanthems ein Prodromalstadium vorher. In der Regel erscheinen die Blasen an früher ganz normalen Stellen des Körpers ohne sonstige Erscheinungen. Die Größe der einzelnen Blasen ist sehr verschieden. Die Blasendecke ist durch eine klare seröse Flüssigkeit prall gespannt. Sticht man die Blase an, so entleert sich der ganze Inhalt. Andernfalls wird der Blaseninhalt durch Leukozyteneinwanderung allmählich trübe. Die Blasendecke wird schlaff und trocknet allmählich ein. Unter der sich bildenden Kruste findet sich anfangs geringe Rötung. Später bleiben meist Pigmentationen zurück.

Je nach den begleitenden Symptomen, nach dem Inhalt der Blasen und der Anordnung der einzelnen Effloreszenzen hat man verschiedene Bezeichnungen eingeführt. Ist das Krankheitsbild von außerordentlich starkem Jucken und Brennen begleitet, so bezeichnet man dieses als P. pruriginosus, ist der Inhalt haemorrhagisch als P. haemorrhagicus, bei tieferen Zerstörungsprozessen (allerdings meist sekundärer Natur) als P. ulcerosus, gangränosus. Je nach der Verteilung und Ausbreitung der Blasen am Körper unterscheidet man einen P. disseminatus, serpiginosus, circinatus, solitarius, universalis.

Eine Abart des Pemphigus ist der P. foliaceus. Bei diesem Krankheitsbilde kommt es nicht zur Bildung von Blasen, sondern die Epidermis reißt vorher ein und es kommt zur Bildung von dünnen Schuppen, unter denen sich ein geröteter, leicht sezernierender Grund findet. So kann diese Abblätterung den ganzen Körper befallen und führt fast immer zum Tode. In der Mehrzahl der Fälle sind dem P. foliaceus andere leichtere Formen vorausgegangen.

Eine andere Form ist der P. vegetans. Charakteristisch hierfür ist die Neigung zur Wucherung des Bindegewebes. Die Blasendecke platzt meist schon frühzeitig und die Basis beginnt zu wuchern. Auch hierbei ist die Prognose ernst.

Der Verlauf des Pemphigus ist ein sehr chronischer und führt in den allermeisten Fällen in einer mehr oder weniger langen Zeit zum Tode, wenn auch die Zwischenräume zwischen den einzelnen Effloreszenzen verschieden lang sein können. Das Allgemeinbefinden ist meist schwer gestört, es besteht Appetitlosigkeit und als Folge

Abmagerung, Schwäche, und die Patienten erliegen häufig diesem Zustande. Vergleichen wir diese beiden Krankheitsbilder, so zeigen sich manche Symptome, die wir sowohl bei der einen als auch bei der anderen finden. Insbesondere ist dieses 1. das Prodromalstadium, wenn es auch bei der D. h. regelmäßiger vorhanden ist; 2. der Verlauf, der bei beiden der gleiche ist; 3. die Lokalisation und bei einzelnen Fällen die Ausbreitung und Anordnung der Effloreszenzen. Es können auch bei der D. h., und zwar der bullösen Form, die Erscheinungen fast nur in einer Eruption von Blasen bestehen, wenn auch andere Eruptionsformen später hinzutreten; 4. die subjektiven Symptome, besonders der Juckreiz, der sich bei beiden Krankheiten findet, bei der D. h. dagegen meist ausgesprochener ist. Außerdem finden wir noch manche Symptome, die auf eine Verwandtschaft dieser beiden Erkrankungen hindeuten.

Eine Zeitlang wurde ein sehr großes Gewicht in der Unterscheidung der D. h. und des Pemphigus auf die Anwesenheit von eosinophilen Zellen im Blaseninhalt und auf die Vermehrung derselben im Blute bei der D. h. gelegt. Jedoch stellte sich heraus, wie schon früher erwähnt, daß auch bei anderen Hauterkrankungen, insbesondere beim Pemphigus, diese Zellen im Blaseninhalt sich finden und im Blute vermehrt sind.

Pokorny suchte die Verwandtschaft der D. h. mit dem P. vegetans durch die Versuche auf Oedembereitschaft zu beweisen. Er ging aus von Versuchen (Kochsalz-, Wasser- und Durstversuch), die bei an Pemphigus und D. h. Erkrankten angestellt wurden. Es fand sich hierbei eine Abweichung von der Norm, beim Pemphigus jedoch in stärkerem Maße als bei der D. h. Dieselben Versuche wurden auch bei anderen generalisierten Dermatosen wie Ekzema chron., Psoriasis universalis, Urticaria chron. u. a. angestellt, jedoch fand sich hierbei keine Abweichung von der Norm.

1. Kochsalzversuch.

Der Pat. erhält eine bestimmte Diät, es werden zugleich Urinmengen, Kochsalz in % und gr. bestimmt, ebenfalls das spez. Gewicht festgestellt. Darauf erhält der Pat. eine Zulage von 10 gr NaCl.. Während diese Zulage beim Normalen in 24 Stunden wieder ausgeschieden ist, wird beim Pemphigus und der D. h. nicht die ganze Menge wieder ausgeschieden und der Rest im Körper mit der entsprechenden Wassermenge retiniert.

So wurden an hiesiger Klinik bei Fall III und IV Kochsalzversuche auf Oedembereitschaft angestellt. Der Versuch bei Fall III ergab, daß am 26. 6. bei einer Diät ohne Salzzulage 13,32 gr. NaCl, am 27. 6. nach 10 gr NaCl Zulage 17,64 gr ausgeschieden wurden. Es wurden also am 27. 6. 5,68 gr zu wenig ausgeschieden und im Körper retiniert. Bei Fall IV ergab derselbe Versuch eine Retention von 2,22 gr NaCl. Es besteht also ebenfalls Oedembereitschaft, wenn auch in geringerem Maße.

Entsprechend dem zurückgehaltenen Kochsalz im Organismus wird zugleich Wasser im Körper zurückgehalten und damit steigt das Körpergewicht. Die Trockensubstanz im Blute nimmt, da durch die Retention eine Verdünnung eintritt, verhältnismäßig ab. Während beim Normalen die Kochsalzwerte im Blute steigen, steigen sie beim Pemphigus und der D. h. nur anfangs und nehmen infolge der Verdünnung wieder ab.

2. Wasser- und Durstversuch.

Der Pat. erhält 1—1½ l Wasser und bleibt dann bei trockener Diät. Beim normalen ist nach 4 Stunden die Wassermenge bis 90% ausgeschieden, bei der D. h. wird in den ersten 4 Stunden nur wenig, in den folgenden Stunden aber bedeutend mehr ausgeschieden. Dieses wird durch die Ausschwemmung des im Gewebe retinierten Wassers erklärt. Das spez. Gewicht fällt nicht so tief wie beim Normalen, steigt dann an und fällt wieder infolge der Ausschwemmung des Gewebes. Beim Durstversuch sinken normalerweise die Urinmengen schnell und das spez. Gewicht steigt. Beim Pemphigus und der D. h. werden die Urinmengen nur wenig geringer und bleiben durch Abgabe des retinierten Wassers auf einer bestimmten Höhe.

Auf Grund dieser Versuche kommt Pokorny zu dem Ergebnis, daß es sich bei der D. h. um eine dem Pemphigus nahe verwandte Krankheit handelt.

Andererseits ist es gerade die Polymorphie der Erscheinungen, die uns den Unterschied dieser beiden Erkrankungen am deutlichsten zeigt. Während wir beim Pemphigus nur eine Effloreszenzform, die Blase, mit ihren Umwandlungen sehen und diese bei den Recidiven dauernd im Vordergrund steht und erhalten bleibt, so ist bei der D. h. die Verschiedenartigkeit der einzelnen Effloreszenzen, wenn auch meist unter Vorherrschen eines bestimmten Grundtypus, bei den einzelnen Rezidiven das Charakteristische. Auch können, und zwar in der Mehrzahl der Fälle, die verschiedensten Effloreszenzformen zu gleicher Zeit bei demselben Eruptionsstadium nebeneinander vorkommen. Wenn deshalb bisweilen durch Vorherrschen der Blaseneruption die Diagnose erschwert, ja sogar anfangs unmöglich sein kann, so wird sich doch bei längerer Beobachtung eine genaue Diagnose stellen lassen. Bezüglich der annulär-serpiginösen Anordnung des Exanthems, wie sie von Duhring als typisch für seine Erkrankung bezeichnet wurde, muß gesagt werden, daß in der Literatur eine große Anzahl von Fällen beschrieben ist, wo diese vollkommen fehlt. Andererseits ist sie auch beim P. vulgaris häufiger beobachtet.

Als zweite differentialdiagnostisch in Betracht zu ziehende Erkrankung kommt das Erythema exsudativum multiforme in Frage und es geht aus dem Studium der Literatur hervor, daß häufiger etwas atypisch verlaufende Fälle als eine D. h. beschrieben sind.

Charakteristisch für das Erythema exs. mult. sind das Fehlen der Prodromalerscheinungen und die Verschiedenartigkeit der Effloreszenzformen, aber von akut entzündlicher Natur. Daher sind sie anfangs intensiv rot. Etwaige Blasen sind ganz rund. Ältere Herde sind in der Mitte cyanotisch, am Rande rot. Besonders typisch ist die Lokalisation an den Streckseiten der Hände, Arme und Beine. Der Körper ist nie befallen. Ferner handelt es sich um eine akut verlaufende Erkrankung, die nach einem Anfall meist beendet ist. In einzelnen Fällen treten Rezidive auf, aber meist zu bestimmten Jahreszeiten. Betroffen werden meist jugendliche Personen. Bezeichnend ist in vielen Fällen der Zusammenhang mit einer Polyarthritis rheumatica. Man findet häufig Fälle, bei denen die Krankheit mit einer Angina beginnt, auch sind häufig beide Erkrankungen zusammen beobachtet. Vergleichen wir diese Erkrankung mit der D. h., so erscheint uns bei Berücksichtigung der typischen Symptome des Erythema exs. mult., insbesondere der typischen Lokalisation, des Fehlens eines starken Juckreizes, der Effloreszenzform mit dem typischen cyanotischen Zentrum und dem hellroten Rande nicht sehr schwer zu sein.

Als weitere Krankheit kommt die Impetigo herpetiformis in Frage. Es handelt sich hierbei um eine Erkrankung, die Duhring zunächst zu der pustulösen Form seiner D. h. rechnete, später aber als eigenes Krankheitsbild anerkannte. Bei dieser äußerst selten auftretenden Erkrankung treten auf entzündlicher Haut milliare Pusteln auf, kleine Bläschen oder Blasen, die stets in Gruppen oder Haufen angeordnet und mit trüber Flüssgikeit gefüllt sind. Am Rande älterer, mit Krusten bedeckter, häufig zusammengeflossener Pusteln treten neue Pusteln auf. Durch Zusammenfließen können so die verschiedenartigsten Figuren hervorgerufen werden. Das Exanthem kann den ganzen Körper befallen, gewöhnlich sind die Inguinal- und Schenkelgegend, ebenfalls Achselhöhle und ihre Umgebung am stärksten betroffen. Die Imp. herp. tritt in typischen Fällen nur bei Frauen und zwar während der Schwangerschaft auf und endet fast immer letal. Berücksichtigt man das sofortige Auftreten von Pusteln, ihren weiteren Verlauf, das Vorkommen beim weiblichen Geschlecht in der Gravidität und die schlechte Prognose, so scheint die Stellung der richtigen Diagnose nicht schwer zu sein.

Die Beziehungen des Herpes gestationis und die Berechtigung, von der D. h. abgetrennt zu werden, wurden schon früher erwähnt.

Auch gegenüber anderen Erkrankungen, sei es eine Ekzemform oder andere urtikarielle oder herpetiforme Krankheiten, scheint mir eine richtige Unterscheidung bei Berücksichtigung der typischen Krankheitserscheinungen der D. h. wohl in jedem Falle durchführbar, wenn auch bisweilen erst auf Grund einer genügend langen Beobachtung.

Prognose.

Die Prognose ist bei der D. h. als günstig zu bezeichnen, ist doch gerade der günstige Verlauf schon von Duhring als ein Charakteristikum für seine Erkrankung bezeichnet worden. Das Allgemeinbefinden ist oft trotz eines sehr ausgebreiteten Exanthems gut erhalten. Allerdings handelt es sich um eine Erkrankung, die mit Unterbrechungen jahrelang bestehen kann.

Aetiologie

Die Aetiologie der D. h. ist bis jetzt noch ebenso unklar wie zu Beginn ,als Duhring sie als selbständiges Krankheitsbild aufstellte. Im Laufe der Jahre sind die verschiedensten Hypothesen aufgestellt, jedoch konnte für keine ein genauer Beweis erbracht werden.

Zunächst nahm man, wie auch Duhring, an, daß die Erkrankung neurotischen Ursprunges sei. Diese Annahme gründet sich zunächst auf die Beobachtung, daß die Rezidive häufig nach Aufregungen auftreten. Auch pathologisch-anatomisch suchte man diese Theorie zu beweisen. Von der Erwägung ausgehend, daß auch bei Nervenkrankheiten sich Blasen auf der Haut bilden können, wurden die Nervenendigungen und das Rückenmark untersucht. Hierbei fanden sich bei einigen Patienten geringgradige Veränderungen. Doch lassen sich diese einzelnen Befunde nicht verallgemeinern.

Von anderen Autoren wird eine toxische Ursache angenommen. Sie glauben, daß sich auf irgendeine Art und Weise, Produkte, die entweder bei gestörter Verdauung infolge eines Darmleidens oder bei einer Stoffwechselkrankheit (Zucker, Gicht) entstehen, im Blute anhäufen und so die Erscheinungen hervorrufen, Es sind deshalb die verschiedensten Versuche angestellt. Der Blaseninhalt wie auch das Blut wurde bis ins einzelne untersucht. Es wurde versucht, an anderen Personen hiermit D. h.-ähnliche Erscheinungen hervorzurufen. Aber in allen Fällen ohne Erfolg.

In der folgenden Zeit nahm man eine infektiöse Natur des Leidens an. Diese Anschauung wurde besonders durch bakteriologische Untersuchungen des Blaseninhaltes begründet. Von einzelnen Autoren wurden im Blaseninhalt Bakterien festgestellt, jedoch waren die Ergebnisse der einzelnen Untersucher sehr verschieden. Diesen Befunden stehen die Ergebnisse der neueren Zeit gegenüber, in der der Blaseninhalt zu Beginn stets steril gefunden wurde. Allerdings wurden in letzter Zeit von einzelnen Mikroorganismen (Spirochaeten, Protozoen) nachgewiesen. Diese Ergebnisse bedürfen noch weiterer Untersuchungen. Als weiteren Gegenbeweis für die infektiöse Natur des Leidens ist die Tatsache anzuführen, daß es bis jetzt nicht bekannt ist, daß die Erkrankung in einem bestimmten Bezirk oder Haus, wie die Infektionskrankheiten, epidemisch aufgetreten ist.

In neuerer Zeit ist besonders die Ansicht verbreitet, daß es sich um innersekretorische Störungen handelt. Sich stützend auf die Erfahrung in der Therapie, daß es auf Anwendung von Jod bei fast allen Patienten zu einem erneuten Ausbruch, eventuell zur Verschlimmerung des bestehenden Exanthems kommt, wurde angenommen, daß diese Jodempfindlichkeit bis zu einem gewissen Grade für einen Zusammenhang mit endokrinen Momenten, insbesondere mit Störungen der Schilddrüse, spreche. Es wurde von Spitzer festgestellt, daß eine Reaktion auf Jodmedikation in 88% bei interner, in 20% bei lokaler Anwendung eintritt. In einzelnen Fällen ist eine Gewöhnung beobachtet. Für diese innersekretorische Störung ist ferner die von Abderhalden gemachte Beobachtung einer häufigen Kombination der D. h. mit Basedow und erhöhtem Schilddrüsenabbau zu verwerten.

Andere Beweise für Beziehungen der D. h. zur Schilddrüsentätigkeit werden von Rost angeführt. Er geht von Tierexperimenten aus, die beweisen, daß eine normale Schilddrüse zur Methylierung intravenös eingeführter Guanidinessigsäure notwendig ist. Er stellt fest, daß sich am thyroidektomierten Tiere das Methylierungsvermögen bei Verfütterung von Normalserum wieder einstellt. Dagegen bleibt dieses aus bei Verfütterung von Serum eines thyroidektomierten Tieres. Ebenfalls findet sich dieses bei dem Serum eines am D. h. Erkrankten. Es verhält sich also nach seinen Untersuchungen das Serum eines D. h.-Kranken wie das eines thyroidektomierten Tieres. Rost hält diesen Befund für einen Beweis der Beziehung der D. h. zur inneren Sekretion, insbesondere zur Schilddrüse.

Von anderer Seite wird eine Dysfunktion der Ovarien als Ursache der D. h. angenommen. Man stützt sich hierbei auf in der Literatur bekannte Fälle, die gerade während der Menses exacerbierten, oder bei denen von Anfang an eine starke Unregelmäßigkeit derselben vorhanden war.

Betrachten wir all diese verschiedenen Hypothesen, so ist für keine ein klarer Beweis erbracht. Die Aetiologie ist noch ebenso unklar wie zu Beginn.

Therapie.

Bezüglich der Therapie ist bis jetzt ein spezifisch wirkendes Mittel, durch das auch ein Rezidivieren verhütet wird, nicht bekannt, In erster Linie muß versucht werden, die subjektiven Beschwerden zu bekämpfen. Gegen die Erkrankung selbst sind wir zurzeit machtlos. Im Laufe der Zeit sind die verschiedensten Mittel versucht worden, z. B. Arsen, Salvarsan, Chinin, Jodkali, Röntgenbestrahlung, Proteinkörpertherapie. Wenn auch bei ein und dem andern Mittel anscheinend ein Erfolg erzielt worden ist, so hat es in anderen Fällen wieder vollkommen versagt. An der hiesigen Hautklinik wurde ungefähr folgende Therapie angewandt, soweit sich dieses

bei der Verschiedenartigkeit der Fälle und der verschiedenen Empfindlichkeit und Reaktion der einzelnen Patienten sagen läßt. Gegen den heftigen Juckreiz Einreibung mit Sal. Spir., innerlich Jodkali in kleinen Dosen. Bei Reaktionen sofortiges Absetzen von Jodkali. Bisweilen gaben wir Chinininjektionen. Auch sahen wir häufig gute Erfolge mit Eigenblutinjektionen. Ferner wurden Calciumpräparate angewandt. Unter dieser Therapie, die sich in jedem Falle der Reaktion des Patienten anpassen muß, gingen die subjektiven Beschwerden meist schnell zurück. Auch die objektiven Symptome ließen nach, wenn auch natürlich ein Verhüten der Rezidive nicht möglich war.

Betrachten wir an Hand der an hiesiger Klinik beobachteten Fälle kurz zusammenfassend nochmals die D. h., insbesondere ihren klinischen Verlauf, die Polymorphie der Erscheinungen, so ergibt sich, daß die D. h. auf jeden Fall eine Sonderstellung in der Gruppe der bullösen Erkrankungen verdient. Andererseits muß zugegeben werden, daß die D. h. in naher Beziehung zum Pemphigus steht, wie insbesondere aus dem Vergleiche der pathologischen Anatomie, was die bullösen Erscheinungen anbetrifft, hervorgeht. Auch sind verschiedene andere Beweise hierfür früher angegeben. So kommen wir zu dem Schlusse, daß nach dem ganzen klinischen Verlauf die D. h. als eigenes Krankheitsbild gelten muß. Dagegen kann ein endgültiger Standpunkt erst eingenommen werden, wenn die bis jetzt noch dunkle Aetiologie aufgeklärt sein wird.

Für die Überlassung der Arbeit gestatte ich mir, Herrn Prof. Dr. Riecke meinen geziemenden Dank abzustatten.

Lebenslauf.

Ich, Albert Vahlhaus, wurde am 21. XII. 1900 als Sohn des Landwirts Bernhard Vahlhaus zu Laer, Bez. Münster geboren und bin katholischer Konfession.

Nach Besuch der Volks- und Rektoratsschule in Laer war ich auf dem Gymnasium in Rheine und wurde im Juni 1918 zum Heeresdienst eingezogen. Im Herbst 1919 erhielt ich nach halbjährigem Kriegskursus mein Reifezeugnis. Nach 10 semestrigem medizinischem Studium in Münster, Greifswald, Berlin und Göttingen bestand ich im Februar 1925 in Göttingen mein Staatsexamen. Als Praktikant war ich an der Medizinischen Universitätsklinik in Göttingen.